ITEM 346 : CONVULSIONS CHEZ LE NOURRISSON ET L'ENFANT
ITEM 105 : EPILEPSIE DE L'ENFANT ET DE L'ADULTE

Pour l'item 105 : seule la partie pédiatrique est traitée ici
Fiche réalisée en priorisant les informations/rangs de la fiche LiSA > collège de pédiatrie

Convulsions = manifestations motrices d'une crise épileptique ≠ **Absences épileptiques** = crise sans signe moteur
- **Occasionnelle** (le plus souvent) : **contexte fébrile** (crise fébrile = cause la plus fréquente), **pathologie neurologique aiguë**
- **Epilepsie** = maladie neurologique chronique caractérisée par la répétition de crises épileptiques non provoquées

Diagnostic	**Convulsions**		= Tout phénomène moteur paroxystique, avec ou sans perte de conscience - **Crise généralisée tonicoclonique** (rare < **2 ans**) : **phase tonique** de contraction musculaire soutenue avec pause respiratoire, suivie d'une **phase clonique** de secousses rythmiques des membres, puis (en post-critique) d'une **respiration bruyante**, une **hypotonie** et une **confusion post-critique** - **Crise clonique** = début d'emblée par des secousses rythmiques, avec ou sans perte de conscience - **Crise tonique** = contraction tonique des membres, avec révulsion oculaire et trismus - **Crise atonique** = résolution complète du tonus avec chute
		DD	- **Frissons** (-amples, +rapides) : à l'ascension thermique ou en cas de décharge bactérienne - **Trémulation** : fins tremblements des extrémités disparaissant à l'immobilisation forcée - **Myoclonies du sommeil** : survenant à l'endormissement, jamais à l'éveil, bénigne - **Spasmes du sanglot** : séquence pleurs/apnée/cyanose, en cas de colère ou peur, survenant surtout entre 6 mois et 3 ans (rare après 5 ans) - **Syncope vagale convulsivante** : perte de connaissance puis secousses des 4 membres au décours d'un traumatisme ou en cas de contrariété - **Mouvements anormaux** : effet secondaire possible de certains médicaments - **Malaises autres** : brusque changement de teint avec rupture de contact/hypotonie, sans mouvement anormal
	Situations d'urgence	Liée à la convulsion	- Durée de convulsions > 15 minutes ou crise récidivante sans reprise d'une consciente normale (menace d'état de mal dès 5 minutes = durée définie pour PEC) - **Signes respiratoires :** bradypnée, irrégularités respiratoires, apnée, cyanose, encombrement bronchique majeur - **Signes hémodynamiques** : tachycardie, allongement du TRC, marbrures, extrémités froides, pouls périphériques mal perçus - **Signes neurologiques** : signes de focalisation durables, troubles de conscience prolongés >30min (= coma)
		Lié à la cause	- **Contexte infectieux** : sepsis, purpura fébrile, cris geignards, Sd méningé / encéphalitique - Autre contexte sévère : **pâleur, hématomes multiples, traumatisme crânien, coma intoxication médicamenteuse**
		Lié au terrain	- Crise **sans fièvre <12 mois** : causes graves fréquentes : **HSD, troubles ioniques** - Crise **fébrile < 6 mois** : **encéphalites/méningites** fréquentes à cet âge
	Int		- ATCD anténataux et périnataux de l'enfant, ATCD neurologiques personnels et familiaux (crise fébrile, épilepsie…) - Circonstances : contage infectieux, voyage, traumatisme crânien, médicament, FdR de maltraitance - Développement psychomoteur - **Description de la crise** (souvent terminée lors de la consultation), +/- enregistrement **vidéo** : manifestations observées, premiers signes/phase d'état/post-critique, crise généralisée/focale, contexte (trauma crânien, fièvre…), éléments en faveur d'un DD
	C		- Constantes : **température, FR/FC, PA** (recherche d'HTA) et **diurèse** (recherche de choc, d'hématurie → SHU) - Examen neuro : **Glasgow pédiatrique, pleurs/contact**, **mesure du PC** (HSD aigu), **bombement de la fontanelle antérieure** (HSD aigu, méningite), signes neuro focaux (déficit moteur prolongé), évolution de la conscience à 15-30min (grave si stable/empire), signes méningés - Examen cutané complet : **purpura**, exanthème, ecchymose ou hématome (maltraitance), pâleur conjonctivale (HSD, SHU), auscultation (cardiopathie congénitale), douleurs de reliefs osseux (fractures), masse abdo (trauma) → Interrogatoire et examen clinique normal : élimine toutes les causes nécessitant un traitement urgent **> 1 an**

<table>
<tr><td rowspan="5">CONVULSIONS OCCASIONNELLES</td><td>PC</td><td colspan="3">- Aucun examen complémentaire si crise fébrile simple sans argument pour une méningite
- Glycémie capillaire en urgence : inutile en absence de contexte (diabète sous insuline, réveil après resucrage…) chez l'enfant de plus de 1 an avec convulsion sans critères de gravité
- Si fièvre : ponction lombaire systématique < 6 mois et au moindre doute clinique au-delà (surveillance hospitalière 4h envisageable pour une crise fébrile simple d'un nourrisson de 6 à 12 mois) = syndrome méningé (ou fontanelle bombante, anomalie du tonus, fièvre mal tolérée) ou encéphalitique (trouble du comportement, crise focale, répétée et/ou prolongée > 15 min ou avec déficit post-critique)
➙ Scanner préalable à la PL en l'absence d'amélioration d'une anomalie neuro focale ou d'un trouble de conscience sur 2 examens à 30min d'intervalle (selon les traitements administrés), sans retarder la PEC (ATB…)
- Scanner cérébral injecté en urgence en cas de crise épileptique sans fièvre avec signes neurologiques focaux et/ou de trouble de conscience persistant > 30 min (même si crise focalisée), d'âge < 1 an
- Bio (iono, calcémie, glycémie, NFS) si déshydratation, diarrhée glairosanglante, diabète, signes de gravité, âge < 6--12 mois (6 mois selon la fiche LiSA, 12 mois selon le collège de pédiatrie)
- EEG : systématique en cas de 1ère crise non fébrile (ou inhabituelle chez épileptique), non urgent (dans les 48h) sauf si doute sur la persistance de crises</td></tr>
<tr><td rowspan="3">Fébrile</td><td>Crise fébrile</td><td colspan="2">= Crise convulsive hyperthermique : très fréquentes = 2 à 5% des enfants,
- Facteur de risque : antécédents familiaux
- Survenant : - Chez un enfant de 6 mois à 5 ans (majorité entre 1 et 3 ans)
- De développement psychomoteur normal
- En dehors de toute atteinte (infectieuse ou pas) du SNC
- Moins de 3 épisodes au total (cf LiSA sur l'item 105)
- Causée par toute pathologie fébrile, généralement virale (exanthème subit par exemple), le plus souvent à l'ascension ou dans les 1ère heures d'une fièvre élevée
- Si PL réalisée lors d'une crise fébrile simple (non-indiquée) = toujours normale</td></tr>
<tr><td></td><td>Crise fébrile simple
- Age : 1 à 5 ans
- Durée brève < 15 min,
- 1 épisode/épisode fébrile (/24h)
- Crise généralisée
- Sans déficit post-critique
- Sans antécédents neurologiques
- Examen neurologique normal
➙ Aucun examen complémentaire
➙ Hospitalisation non systématique
- Pas de traitement spécifique</td><td>Crise fébrile complexe : si ≥ 1 critère
- Age < 1 an
- Durée longue ≥ 15 min,
- ≥ 2 épisodes/épisode ou /24h
- Crise à début localisé
- Déficit post-critique
- Antécédents neurologiques
- Examen neurologique anormal
➙ Explorations complémentaires
➙ Hospitalisation systématique
- Traitement spécifique selon les cas</td></tr>
<tr><td></td><td>Infection neuro-méningée</td><td colspan="2">➙ Toute crise fébrile non reconnue comme simple doit faire évoquer une infection du SNC : méningite ou méningo-encéphalite, virale ou bactérienne
- Méningo-encéphalite herpétique jusqu'à preuve du contraire si crise fébrile focale/prolongée (++ si anomalies neuro intercritiques) : TTT probabiliste urgent par aciclovir 500 mg/m²/8h IV
- Exploration : ponction lombaire, EEG, imagerie cérébrale</td></tr>
<tr><td></td><td>Autres causes</td><td colspan="2">- Neuro-paludisme : à évoquer systématiquement en cas de séjour en région d'endémie < 3 mois
- Syndrome hémolytique et urémique : diarrhée ± sanglante, fièvre, syndrome anémique, HTA, insuffisance rénale aiguë, volontiers anurique
- Rares : abcès cérébral (parfois non-fébriles, AEG, foyer infectieux local, +rares crises d'épilepsie), thrombophlébite cérébrale (contexte infectieux ORL, signes d'HTIC)</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Non fébrile</td><td>Avant tout</td><td colspan="2">- Événement occasionnel sans suite, traumatisme crânien (TC) notamment HSD ou HED
- 1ère crise d'épilepsie débutante</td></tr>
<tr><td>Autres causes</td><td colspan="2">- Métabolique (surtout < 6 mois) : hypo/hypernatrémie, hypoglycémie, hypocalcémie…
- Neuro-vasculaire (jeune enfant) : AVC sur cardiopathie emboligène, rupture d'anévrisme cérébral ou de malformation artério-veineuse, HTA
- Tumorale : signes d'HTIC, ↗ du périmètre crânien, anomalie de l'examen neuro
- SHU
- Toxique : intoxication au CO, antidépresseur, alcool, anti-H2</td></tr>
</table>

PEC	Mesures immédiates	Régression spontanée (le +fréquemment)	- **Antipyrétique** en cas de fièvre - **Traitement étiologique** si cause retrouvée
		Convulsions persistantes ou récidivantes	- Mise en condition : liberté des VAS (pas de canule de Guedel), mise en PLS, monitoring cardiorespiratoire (scope, prise de constantes dont température) - Convulsions persistantes **> 5 minutes** (**état de mal épileptique** au sens **opérationnel** = « menaçant ») : **benzodiazépine** = **diazépam** (Valium®) **0,5 mg/kg** (maximum 10 mg) en intra-rectal, ou **midazolam buccal**, + pose d'une voie d'abord IV - Convulsions persistantes **> 10 min** (5 min après diazépam IR) : **2ème dose de benzodiazépine**, de préférence IV, en milieu hospitalier (**clonazépam** (Rivotril®) IVL), 2° diazépam IR à défaut - Convulsions persistantes > 15 minutes : **phénytoïne** (Dilantin®) ou **lévétiracétam** ou **phénobarbital** (Gardénal®) par voie IV, au mieux en réanimation infantile ➞ **Post-crise :** surveillance des constantes, de la conscience et de l'examen neurologique
	Crises fébriles	Conseils aux parents	- Ecoute & information des parents ++ : rassurer sur la bénignité de la crise fébrile simple - **Récidive** = risque principal : 20 à 30% des cas. Pas de TTT préventif des crises fébriles ➞ Aucune efficacité démontrée des antipyrétiques dans la prévention de la récurrence de crises fébriles au cours d'un épisode fébrile - En cas de survenue d'une crise fébrile à domicile persistante > 5 minutes : **diazépam** 0,5 mg/kg (max 10 mg) intra-rectal ➞ appel des secours médicalisés si inefficace - **Consultation médicale** systématique au décours : recherche de cause à l'épisode fébrile, examen neurologique
		Avis spécialisé (neuropéd)	- Crise fébrile prolongé avant 1 an - Crise fébrile complexe (focale ou prolongée) répétée (ou focale prolongée même unique), ou angoisse parentale très importante - Crise non fébrile sans cause retrouvée : suspicion de début d'épilepsie - Retard de développement ou anomalie de l'examen neurologique
		Pronostic	- Selon la cause si crise symptomatique (méningite, encéphalite, Sd du bébé secoué) - Pour une crise fébrile (même complexe) : bon pronostic, pas de séquelle neurologique - **Facteurs prédictifs de méningite** : . Sd méningé ou encéphalitique . Critères de crise fébrile complexe : focale et/ou prolongée et/ou répétitive sur 24h… - **FdR de récidive** après une 1°crise fébrile (20-30% des enfants) : . Âge < 15 mois . Atcd familial au 1er degré de crises fébriles . Fièvre < 38.5°C lors de la crise fébrile . Crise survenue tôt dans l'histoire de la maladie fébrile ➞ 10% de récidive si 0 critère, 25% si 1, 50% si 2, 80% si 3 - **FdR de crise fébrile prolongée** : . 1ère crise (donc non prédictible) . Atcd de crise > 10 minutes . Age de la 1°crise fébrile < 1 an - **FdR de survenue d'une épilepsie ultérieure** : . ATCD neuro : retard psychomoteur . Examen neurologique antérieurement anormal : déficit focal (hémiparésie) . Crise fébrile complexe (focale, prolongée, répétitive sur 24h)

EPILEPSIE DE L'ENFANT

- Epilepsie = Maladie neurologique chronique (prévalence 0,5-1%) diagnostiquée si :
  . **Plusieurs crises épileptiques spontanées** (**au moins 2 séparées de 24h**)
  . Crise spontanée avec **risque de récidive** estimé comme **élevé** après bilan étiologique
  . Crise épileptique avec **diagnostic de syndrome épileptique** donné après bilan
- Arguments en faveur du Dg : crise **paroxystique**, début clairement identifiable, **crises répétées similaires**
- En cas de première crise sans facteur déclenchant : chercher un ATCD de crise non-diagnostiquée/inaperçue
- **Avis neuropédiatrique indispensable** si épilepsie du nourrisson

DIAGNOSTIC

- **3 niveaux diagnostics** :
→ Dg du **type de crise** : début focal, généralisé ou indéterminé
→ Dg du **type d'épilepsie** : épilepsie avec crises à début focal (+ quelle région impliquée dans ce cas), avec crises à début généralisé, les 2, ou avec crises à début indéterminée
→ Dg **syndromique** (si possible) selon **l'âge des 1°crises**, la **sémiologie** et les **circonstances** de survenue des crises, les **résultats EEG** (intercritique +/- critique) +/- l'imagerie
- **6 catégories étiologiques** : structurale, génétique (40% des épilepsies, peu de diagnostics précis, beaucoup de syndromes « génétiques présumés »), métabolique, inflammatoire, infectieuse, idiopathique
- **Comorbidités associées** (requises pour la classification des épilepsies)

Démarche Dg

Clinique	- **Description** par l'enfant & l'entourage des crises (consignée dans le dossier) : 1°symptôme, signes observés, phase postcritique immédiate, facteurs favorisants - **ATCD neurologiques**, développement psychomoteur - **Examen clinique** : traits morphologiques, examen neurologique complet, évolution du **PC**, recherche d'hépatomégalie, tâches cutanées, souffle cardiaque…
EEG	- Seul examen **indispensable** au diagnostic syndromique - Systématique, veille et sommeil - Enregistre l'activité cérébrale **intercritique** : n'élimine pas le diagnostic si normal ; possibles anomalies sans épilepsie (ne pas traiter des anomalies asymptomatiques) ! - En cas de crises **pluriquotidiennes** : enregistrement de crise par **EEG prolongé** + **vidéo**
IRM	- Non-systématique (selon le syndrome et la cause suspectées), indiquée si : . Epilepsie **partielle non-idiopathique** . Epilepsie associée à un **retard psychomoteur** & des **signes neurologiques focaux** . Epilepsie avec critères de **gravité** / **mal contrôlée** par un TTT bien conduit - **Inutile** pour les épilepsies idiopathiques

Crises généralisées

= Implication rapide des 2 hémisphères avec signes moteurs/troubles de la conscience : crises tonico-cloniques, absences, myoclonies

Crises généralisées tonico-cloniques	- Début **brutal** : perte de connaissance et chute (si debout) sans protection / prévention de l'enfant - **Phase tonique de 10-20 secondes** : contraction des 4 membres avec pause respi - **Phase clonique de 30 sec-2 min** : secousses rythmiques/synchrones des 4 membres +/- morsure de langue puis **phase de relâchement musculaire** (+/- perte d'urine) - **Phase post-critique** de quelques minutes à 2-3h, amnésie complète de la crise
Absences	- **Pluriquotidiennes**, avec début et fin **brusques**, +/- déclenchées par **l'hyperpnée** - Suspension de la conscience de **2-20sec** : interruption des activités, regard fixes (+/- myoclonies discrètes des paupières & des yeux), puis reprise des activités
Myoclonies	- Sursaut brutal & chute par contraction brève des muscles axiaux - Pas de rupture de contact, récupération rapide - **EEG** nécessaire pour confirmer le caractère épileptique

Crises à début focal

Anciennement « partielles »

= Début dans une partie du cerveau, +/- diffusion dans les 2 hémisphères = évolution tonico-clonique bilatérale (anciennement « secondairement généralisée »)
- Signes **focaux** (moteurs, sensitifs, sensoriels) **stéréotypés** puis **déficit post-critique**
- Symptômes **selon la région cérébrale** impliquée (hallucinations visuelles si crise occipitale p.ex)
- Conscience conservée/altérée, possible **évolution tonico-clonique bilatérale**

<table>
<tr><td rowspan="4">SYNDROMES FREQUENTS</td><td>Gravité</td><td colspan="2">Selon :
- La cause++ : anomalie structurale à l'IRM (malformation cérébrale, anoxo-ischémie) ou génétique : troubles du développement intellectuel, troubles du spectre autistique
- Les crises : crises prolongées, cyanosantes ou entraînant des chutes traumatisantes
- Les comorbidités : troubles cognitifs ou de comportement (TDAH, trouble de l'attention) retentissant sur la vie quotidienne (familiale, scolaire)
- La réponse thérapeutique : « pharmaorésistance » si crises persistantes malgré 2 stratégies thérapeutiques bien menées adaptées au diagnostic du syndrome épileptique</td></tr>
<tr><td>Epilepsie-absence de l'enfant</td><td colspan="2">= Epilepsie généralisée idiopathique
- 5-10% des épilepsies de l'enfant, début vers 5-7 ans, disparition à l'adolescence
- Absences pluriquotidiennes favorisées par l'hyperpnée (utilisée pour déclenchement en consultation)
- Seul type de crise observée au diagnostic (sinon diagnostic différentiel), possible association secondaire de crises généralisées tonico-cloniques, myoclonies…
- EEG indispensable pendant l'absence (manœuvre d'hyperventilation) : bouffées de pointes-ondes généralisées, synchrones, à 3 cycles/s, de début & fin brutales
- Bon pronostic dès l'initiation de TTT (pharmacosensible dans 80% des cas), possible arrêt du TTT après la puberté. Troubles attentionnels fréquemment associés
- DD : épilepsie focale du lobe temporal (apparition +tardive, absences/récupérations +longues avec déficit post-critique, moins pharmacosensible)</td></tr>
<tr><td>Epilepsie myoclonique juvénile</td><td colspan="2">= Epilepsie généralisée d'origine génétique présumée (= idiopathique), début à l'adolescence
- Crise myocloniques matinales, souvent photosensibles, +/- associées à des crises généralisées tonico-cloniques / absences
- EEG indispensable, sensible++ si enregistrement prolongé : bouffées de polypointes-ondes généralisées synchrones, favorisées par la stimulation lumineuse intermittente
- Pharmacosensible dans 80% des cas, pharmacodépendance à l'âge adulte (TTT antiépileptique à poursuivre)</td></tr>
<tr><td>Epilepsie auto-limitée à pointes centro-temporales (EALPCT)</td><td colspan="2">- 15-20% des épilepsies de l'enfant, survient vers 3-13 ans (10 ans en moyenne)
- Début focal : phénomènes sensitivomoteurs bucco-faciaux avec hypersialorrhée & arrêt de la parole, en pleine conscience en fin de nuit, +/- généralisation secondaire
- EEG intercritique : pointes-ondes amples centrotemporales unifocales/bilatérales avec aspect en onde biphasique, majorées pendant le sommeil
- Bon pronostic++, guérison constante < 15 ans, mais troubles attentionnels/cognitifs associés
- TTT non-systématique : crises rares/brèves, nocturnes : n'impacte pas les activités</td></tr>
<tr><td rowspan="3">EPILEPSIE DU NOURRISSON</td><td rowspan="3">Syndrome des spasmes épileptiques infantiles

(ex-Sd de West)</td><td colspan="2">= Epilepsie grave du nourrisson, débutant entre 3 et 12 mois (habituellement vers 6 mois)
- Triade : - Spasmes en flexion (surtout) et en extensions (parfois), survenant par salves
- Stagnation ou régression psychomotrice (absente en cas de diagnostic précoce)
- Hypsarythmie à l'EEG intercritique : ondes lentes et pointes multifocales diffuses et asynchrones de grande amplitude, disparition de l'activité de fond
- Signes parfois frustes, risque d'errance diagnostique / retard de prise en charge</td></tr>
<tr><td>Cause</td><td>= Souvent symptomatique d'une affection neurologique acquise ou congénitale :
- Sclérose tubéreuse de Bourneville - Malformation cérébrale
- Séquelles d'anoxo-ischémie périnatale - Séquelles d'infection neuro-méningée
- Anomalie génétique (trisomie 21) ou métabolique, fœtopathie infectieuse…</td></tr>
<tr><td>TTT</td><td>- Avis hospitalier rapide indispensable, PEC rapide+++ : antiépileptique spécifique (vigabatrine)</td></tr>
<tr><td></td><td>Autres</td><td colspan="2">- Sd de Dravet = épilepsie myoclonique sévère, rare, d'origine monogénique (mutation de novo du gène SCN1A dans 90% des cas). - Convulsions avec et sans fièvre, en contexte fébrile ou post-vaccinal
- Précoces < 1 an, prolongées et fréquentes
- Epilepsie focale secondaire à une dysplasie corticale focale : crises focales stéréotypées, souvent résistantes au TTT médical
- > 50 causes monogéniques d'épilepsie</td></tr>
<tr><td>PEC</td><td colspan="3">Traitement uniquement si diagnostic d'épilepsie confirmé, pas de TTT d'épreuve si doute
- Privilégier une monothérapie, choix selon le type de crise, de syndrome +/- l'étiologie, le profil du patient (CI/EI)
- Introduction progressive (recherche de la dose minimale efficace) en surveillant l'efficacité, l'observance et la tolérance
- Suivi à 1-2 mois puis tous les 6 mois (évaluation systématique du retentissement cognitif). Pas d'arrêt brutal du TTT</td></tr>
</table>

	- **Education thérapeutique** de l'enfant et des parents : maladie, facteurs déclenchants, risque des crises, TTT - **PAI individualisé** avec le médecin scolaire pour la gestion des crises en collectivité**, + demande d'ALD** - Certains **sports contre-indiqués**. **Orientation professionnelle anticipée** si persistance à l'âge adulte - Suivi psychologique de l'enfant & des parents si besoin (vécu souvent difficile)